Lane Medical Library

Aus der Universitäts-Augenklinik zu Königsberg (Pr)
Direktor: Prof. Dr. Arthur Birch-Hirschfeld

Der Pemphigus der Conjunctiva mit Bericht über 2 Fälle.

STANFORD UNIVERSITY
MAR
24
1938
LIBRARY

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der Doktorwürde

der

Hohen Medizinischen Fakultät

der

Albertus-Universität zu Königsberg (Pr)

vorgelegt von

Annemarie Kranz

Königsberg (Pr)
1936

Gräfe & Raabe, Königsberg-Pr.

Referent: Prof. Dr. Arthur Birch-Hirschfeld

Geschichtliches.

1858 berichtet White Cooper über das Befallensein der Conjunctiven bei einer Pemphiguserkrankung. 10 Jahre später gibt Wecker Bericht über eine ähnliche Beobachtung. Es folgen Mitteilungen über Bindehautaffektionen, die in Verbindung mit Blasenausschlägen der Haut, Erkrankung der Schleimhaut in Nase, Mund und Kehlkopf auftreten.

1878 veröffentlicht v. Kries einen Fall einer nur auf der Bindehaut lokalisierten Erkrankung und sucht auf Grund zweier weiterer Fälle v. Gräfes unter dessen Einfluß das Bild der „essentiellen Schrumpfung der Bindehaut" zu isolieren. Dieser Auffassung widerspricht Steffan (1885). Er hält auch die nur an den Bindehäuten auftretenden Erscheinungen für echte Fälle von Pemphigus. Dieser Auffassung schlossen sich die deutschen Ophthalmologen an. Von seiten der Dermatologen wurde die Identität des Pemphigus der Conjunctiven mit dem Hautpemphigus teilweise lange Zeit angezweifelt, jedoch hat sich auch bei ihnen die unitarische Auffassung durchgesetzt: „Jedenfalls besteht die Tatsache zu Recht, daß ein Pemphigus isoliert und isoliert bleibend am Auge auftreten kann, daß einem primären Befallensein des Auges früher oder später eine Hauteruption hinzugesellt und daß einem bullösen Exanthem an Conjunctiva mit weiterer Beteiligung der Cornea folgen kann". (Riecke).

Symptomenbild und Verlauf.

Im wesentlichen können wir beim Pemphigus der Conjunctiven 4 Krankheitsstadien unterscheiden:

1. Katarrh der Conjunctiven.
2. Blasenbildung.
3. Schrumpfung.
4. Xerose.

ad 1. Meist kommen die Kranken wegen eines Bindehautkatarrhs in ärztliche Behandlung. Es kann das Bild einer chronischen Conjunctivitis vorliegen, deren Charakter erst mit der einsetzenden Schrumpfung klar wird. Jedoch sind verschiedene charakteristische Symptome in der Literatur beschrieben worden. Der Katarrh soll sich durch schleimig-klebrige Absonderungen auszeichnen (Villard). Auch starke Lichtscheu und Tränenträufeln, die ein Mißverhältnis zu geringen objektiven Befunden darbieten, können das Augenmerk auf diese Erkrankung richten. (Clausen). Gelegentlich sind die entzündlichen Erscheinungen stärker ausgeprägt. Es kommt zu eitriger Sekretion und croupösen Belägen, ja das Lid kann mit Rötung und Schwellung beteiligt sein. Jedoch kann der Beginn der Erkrankung ohne subjektive Erscheinungen verlaufen, sodaß die Patienten erst in ärztliche Beobachtung kommen, wenn die Schrumpfung des Bindehautsacks schon vorliegt. Gelegentlich gelangen allerdings auch schon im Beginn des Leidens Blasen auf Conjunctiva tarsi und bulbi zur Entstehung. Diese Blasen imponieren zunächst nur als umschriebene rote Stellen. Untersucht man diese mit der Sonde, so bricht man in einen Hohlraum ein. Entfernt man die dünne Epitheldecke, die sich darüber befindet, so kann man die wunde Stelle nach einigen Tagen vollkommen überhäutet finden und keine Abweichung von der normalen Schleimhaut feststellen.

ad 2. Das für den Pemphigus der Haut charakteristische Symptom der Blasenbildung ist beim Pemphigus der Conjunctiven nicht so regelmäßig zu beobachten. Uhthoff gibt an, daß nur etwa $^1/_4$ der Fälle von Pemphigus der Bindehaut davon befallen sei. Franke erklärt diese Beobachtung damit, daß einer Entstehung von gefüllten Blasen die topographischen und mechanischen Verhältnisse widersprächen, da der Druck der Lider der Entstehung einer prall gefüllten Blase entgegenwirkt. Ferner meint er, daß diese außerordentlich flüchtigen Erscheinungen selten zu Gesicht des Arztes kämen.

Die Lokalisation und Größe der Blasen ist verschieden. Es sind solche von Erbsen- bis Bohnengröße beobachtet worden, die an den verschiedensten Stellen der Conjunctiva tarsi und bulbi liegen können. Teilweise ist die Lage der Blasen intraepithelial. Man kann dann als Ueberreste der Blasenbildung evtl. nur zusammenge-

drehte Fäden aus abgestoßenem Epithel in der unteren Uebergangsfalte finden (Clausen). Solche oberflächlichen Blasen können ähnlich wie die Hauterscheinungen ohne Folgezustände abheilen. Jedoch sind auch Schwellungen und Ergüsse beschrieben worden, die in das subconjunctivale Gewebe lokalisiert werden müssen. Hierher gehört der Fall von Clausen, bei dem anfallsweise neben einem ausgedehnten Trans- oder Exsudat unter der Conjunctiva bulbi vom Limbus bis zum Aequator eine Durchtränkung des Tenon'schen Raumes und eine oedematöse Schwellung der Lider vorlag. Kommen solche tiefliegenden Blasen an korrespondierenden Stellen von Bulbus und Tarsus zum Zerfall, so ist eine Verlötung der gegenüberliegenden Wundflächen leicht denkbar. Natürlich erfolgt bei derartigen Blasen die Abheilung unter Narbenbildung.

ad 3. Das Stadium der Erkrankung, das ihr den eigenartigen Charakter verleiht, ist die Schrumpfung des Bindehautsacks. Diese Schrumpfung kann mit Bildung von Symblephara oder auch ohne sie vor sich gehen. Es ziehen narbige Streifen parallel dem Lidrande in seiner Nähe oder in der Nähe der Uebergangsfalte auf dem Tarsus entlang. Oder es ziehen vom Bulbus zum Oberlid narbige Stränge, die als Faltenbildung beim Ektropionieren sichtbar werden. Im Beginn können diese Erscheinungen mit Trachom verwechselt werden, erst der weitere Verlauf legt dann das Bild klar. Bald darauf entwickeln sich ähnliche Veränderungen am Unterlid.

Die Art der Schrumpfung wird nicht von allen Autoren gleichartig gefunden. Teilweise überwiegt eine gleichmäßige Einengung, die sich sowohl vollkommen konzentrisch entwickeln soll wie auch unter langem Freibleiben der Mitte des Oberlids (Pflüger). Bei einer Anzahl von Fällen gelangen auch pterygiumartige Gebilde zur Entstehung, die am inneren und äußeren Augenwinkel entstehen und über die Hornhaut hinwegziehen.

Im Verlauf der Schrumpfung kommt es zur völligen Verwachsung der Lider mit dem Bulbus sowie zum teilweisen Verlöten der Lider miteinander.

Da der Grad der Verkürzung des Bindehautsacks keineswegs immer der Ausdehnung der Blasenbildung entsprach, lag die Vermutung nahe, daß im wesentlichen nicht hierin die Ursache der Schrumpfung zu suchen sei,

sondern daß beide Prozesse Folgen einer chronisch-entzündlichen Veränderung des subconjunctivalen Gewebes sind. Diese Vermutung wurde gestützt durch die Beobachtung, daß es zur Entropium- und Trichiasisentstehung kommt, ja daß letztere vorliegt ehe ein Entropium nachweisbar ist (Franke).

Die Hornhaut kann früh von der Erkrankung ergriffen werden, aber auch erst im letzten Stadium der Erkrankung in den xerotischen Prozeß einbezogen werden. Außer den bereits erwähnten flügelfellartigen Fortsätzen kann die Hornhaut, bereits ehe eine wesentliche Schrumpfung eingesetzt hat, sich an der Blasenbildung beteiligen, die mit oder ohne Trübung abheilt. Auch oberflächliche Infiltrate gelangen zur Entstehung, die teilweise zu tiefgreifenden Ulzerationen führen. Es kann zum Durchbruch des Geschwürs und dabei zum Irisprolaps und zur Phthisis bulbi kommen.

ad 4. Ist der Bindehautsack völlig geschrumpft, so kommt es zur völligen Xerose, denn die Sekretion der Schleimhaut fällt fort und die Tränensekretion hat aufgehört, So finden wir zwischen den fest mit dem Bulbus verwachsenen Lidern die trockenen Conjunctiven und die epidermisartige, getrübte Hornhaut. Das trostlose Endstadium ist erreicht.

Der Pemphigus der Conjunctiven befällt beide Augen, meist nicht gleichzeitig sondern das eine erkrankt früher das andere längere oder kürzere Zeit darauf. Die Erkrankung kann auf das Auge beschränkt sein, aber auch durch identische Prozesse an anderen Schleimhäuten und der Haut kompliziert werden.

Der Urin Pemphiguskranker zeigt gelegentlich vom Normalen abweichende Befunde. In einzelnen Fällen ist Glykosurie, in anderen Eiweißausscheidung, ganz vereinzelt sind auch granulierte Zylinder gefunden worden. Jedoch sind alle diese Befunde zu uneinheitlich, als daß ihnen eine pathognomonische Bedeutung zukäme.

Man hat versucht, aus dem Blut konstante Veränderungen zu entnehmen. Jedoch ist die Auswertung der erhobenen Befunde durch die Tatsache erschwert, daß der Blutstatus unter den verschiedenartigsten äußeren Bedingungen erhoben wurde: Weder in bezug auf das Krankheitsstadium, noch auf komplizierende Erkrankungen, noch

auf die Nahrungsaufnahme konnten wegen der Seltenheit der Fälle einheitliche Vorbedingungen für Reihenuntersuchungen geschaffen werden. Jedoch fand nach den Beobachtungen von Gollasch, Lukasiewicz und Neussen (1892) und deren Bestätigung durch Nikolsky (1896) die Eosinophilie des Bluts allgemeine Beachtung. Auf seine Befunde der Blut- und Gewebseosinophilie, die verbunden mit einer weiteren Verschiebung des Leukozythenstandards und degenerierten Leukozythen auftraten, gründete Leredde (1899) seine Annahme, daß der Pemphigus eine Hämatodermitis sei. Jedoch durch die Befunde Hubers (1900) und anderer Untersucher, die völliges Fehlen der Eosinophilie feststellen konnten, wurde die Allgemeingültigkeit dieser Tatsache widerlegt. Spätere Untersucher fanden eine Aenderung der Zahl der Eosinophilen im Verlauf der Erkrankung und zwar: Winfield einen Abfall der Eosinophilie ante mortem; Kissmeyer (1915) ebenfalls einen Abfall im Verlauf der Erkrankung, dem jedoch kurz vor dem Tode ein neuer Anstieg folgt; Kartamischew (1925) dagegen berichtete über eine fortschreitende Abnahme der bestehenden Eosinophilie im Verlauf der Heilung eines Pemphigusfalles. Die Befunde sicher zu stellen und ihre Bedeutung zu klären, bleibt Aufgabe der weiteren Forschung.

Prognose.

Die Prognose des Pemphigus der Conjunctiven ist durchaus ernst zu stellen. Wohl gibt es Fälle, die über lange Jahre nur geringe Erscheinungen an den Augen aufweisen, bei denen sogar durch erfolgreiche Behandlung ein Fortschreiten des Prozesses verhindert werden kann. Jedoch wissen wir nie, ob ein neuer Schub folgen wird und für das Auge verhängnisvolle Folgen nach sich zieht. Quoad vitam ist die Prognose nicht ungünstig zu stellen, sofern die Erkrankung auf das Auge beschränkt bleibt. In der großen Zahl der Fälle, in denen sie durch das Befallensein der Haut oder anderer Schleimhäute kompliziert wird, muß sich die Beurteilung nach der Schwere dieses Leidens richten.

Pathologie.

Die pathologischen Untersuchungen haben ergeben, daß die Veränderungen, die der Pemphigus am Auge hervorruft, nicht als wesentliches Erscheinungsbild die Blasenbildung haben. Vielmehr liegt eine Entzündung der subepithelialen und adenoiden Schicht der Conjunctiva vor. „Das wesentliche am Pemphigus der Bindehaut ist nicht die Blasenbildung mit ihren Konsekutiverscheinungen, sondern eine Entzündung der subepithelialen und adenoiden Schichten der Conjunctiva mit Uebergang in Vernarbung, wobei der herdförmige Charakter der Krankheit durch die ein Analogon der Blasen bildenden . . . . . Knöpfchen zum Ausdruck gebracht wird". (Adam). Diese „Pemphigusknöpfchen" wurden zuerst von Uhthoff und Sachsalber beobachtet; jedoch wurde ihnen von diesen Autoren nicht der Wert beigemessen, den Adam ihrer Feststellung beilegte. Es handelte sich um hügelartige oder papilläre Erhebungen von etwa 0,1 mm Höhe, die aus gewucherter adenoider Schicht der Conjunctiva bestanden. Bei narbig veränderter Bindehaut wiesen sie bindegewebige Struktur auf. Bei dem lockeren subepithelialen Bindegewebe und dem sehr wenig derben Epithel stellte das entzündliche Infiltrat das Korrelat zur Blasenbildung der Haut dar. Die Vernarbung dieser Infiltrate führte dann zur Schrumpfung. Durch die Anordnung der Knöpfchen ließe sich der verschieden lokalisierte Beginn und weitere Verlauf des Schrumpfungsprozesses erklären.

Schönfelder fand bei seinen Untersuchungen eine Auflockerung des subepithelialen Gewebes mit Rundzelleninfiltration und starker Gefäßentwicklung. Ferner konnte er eine Abhebung des Epithels als Beginn der Blasenbildung feststellen.

D'Amico fand bei seinem Fall Erhebungen mit Epithelverlust. Blasenbildung konnte er nirgends feststellen. Das subconjunctivale Gewebe zeigte die Spuren von Entzündung und Narbenbildung. Durch diese Veränderungen war der Bindehautsack konzentrisch eingeengt.

Aus diesen Befunden erklärt sich der Verlauf der Erkrankung, die zu einer konzentrischen Schrumpfung führt, was durch die Verklebung korrespondierender Wundflächen nie in so gleichmäßiger Weise erreicht werden könnte. Aus den pathologisch-histologischen Unterschieden

zwischen der Haut und den eigenartigen Strukturverhältnissen der Conjunctiva mit ihrem adenoiden Gewebe erhalten wir eine Erklärung für die Tatsache, daß der Hautpemphigus und der Pemphigus der Bindehaut ein so verschiedenartiges Bild darbietet (Clausen).

Aetiologie.

Immer wieder ist die Forschung bemüht gewesen, die Ursachen dieses deletären Krankheitsbildes zu klären. Folgende Möglichkeiten sind für die Pemphigusentstehung in Betracht gezogen worden:

1. Eine chronische Infektionskrankheit.
2. Eine Neuropathie.
3. Eine Toxikodermie durch Störung des intermediären Stoffwechsels.
4. Eine Störung der inneren Sekretion.

ad 1. Wiederholt sind Bemühungen gemacht worden, einen spezifischen Erreger als Ursache der Erkrankung zu finden. Dejan (1926) fand im Sekret eines Pemphigusauges einen „Diplokokkus conjunctiva", da ihm der biologische Nachweis nicht gelingt, ließ er die Frage offen, ob es sich hier tatsächlich um den spezifischen Erreger handelte. Von anderer Seite ist keine Bestätigung erfolgt. Die Mehrzahl der Untersucher fand den Inhalt frisch entstandener Pemphigusblasen steril. Wenn in länger bestehenden Blasen Streptokokken und Staphylokokken gefunden wurden, so handelt es sich nicht um eine ursächliche sondern eine sekundäre Erscheinung. Daß die Untersuchungsergebnisse nach dem Platzen der Blasen sehr verschieden ausfallen, liegt nahe.

1933 trat Urbach mit Untersuchungsergebnissen an die Oeffentlichkeit, die den Nachweis einer invisiblen Virusart erbringen sollten. Er konnte Kaninchenerkrankungen durch Blaseninhalt erzielen, die Paresen, Krämpfe und schließlich Kachexie hervorriefen. Anatomisch wies er bei den Tieren eine Encephalo-Myelo-Meningitis nach. Eine toxische Komponente hielt er für ausgeschlossen, da die Erscheinungen bis zur dritten Passage von Tier zu Tier hervorzurufen waren.

ad 2. Wohl hat man bei den Sektionen Pemphiguskranker Veränderungen am Nervensystem gefunden, jedoch

so wenig einheitlicher Natur, daß es unmöglich ist, ihnen eine primäre Bedeutung beizumessen.

ad 3. Bereits 1872 erhob Krietzer den Befund einer Kochsalzretention. Erst Cassait und Micheleau (1906) machten auf die Bedeutung dieses Befundes aufmerksam. Später ließ sich ein Zusammenhang zwischen Retention und Krankheitsstadium aufzeigen: Kartamischew (1923) stellte fest, daß mit einsetzender Remission auch die Kochsalzretention zurückginge und als Indikator für die Heilung zu werten sei. Gleichzeitig drücke sich das Nachlassen der Oedembereitschaft im Blutbild aus, indem die Erythrozythenzahl von abnorm hohen Werten mit der Remmission zu mäßigen Werten abfällt. Er hielt die Hauterscheinungen für Folgezustände dieser Stoffwechselstörung. Urbachs (1926) systematische Untersuchungen des Kochsalzstoffwechsels führten ihn aber zu der Ueberzeugung, daß die Chloridstörung eine sekundäre Erscheinung darstelle und auch Riecke (1931) vertritt den Standpunkt, daß der NaCl-Retention, einem Symptom des floriden Stadiums, keine ätiologische Bedeutung zukäme, vielmehr einem Schutz des Organismus zur Eiweißersparnis darstelle. Diese Chloridretention sei hier ein Begleitsymptom wie bei anderen konsumierenden Krankheiten.

ad 4. In der dermatologischen Literatur sind einige Fälle berichtet, bei denen der Autor einen Zusammenhang mit hormonalen Störungen annimmt. Das Beweismaterial ist aber nicht zuverlässig und ausreichend genug.

Keine dieser Theorien ist durch einwandfreie Beweise genügend sichergestellt, sodaß auch jetzt noch Unklarheit über das Wesen dieser seltenen Erkrankung herrscht.

Therapie.

Bei der unklaren Aetiologie des Pemphigus ist es schwer, eine rationale Therapie zu finden. Hinzukommt die Schwierigkeit, daß der Erfolg einer Behandlungsmaßnahme nicht mit Sicherheit aus dem weiteren günstigen Verlauf der Krankheit ersehen werden kann, da der Pemphigus auch Spontanremissionen aufweist. Das höchste Ziel der Therapie, die Beseitigung der Ursache zu erreichen, scheitert daran, daß wir das Wesen der Erkrankung nicht kennen. Man ist also mehr oder weniger auf Zufallstreffer angewiesen.

Die lokale Behandlung hat den Zweck die Beschwerden des Patienten herabzusetzen. Sie entspricht dem Lokalbefunde. Zu dem gleichen Zweck sind bei uns bei Fall 2 die Plastiken ausgeführt worden und haben ein gutes Ergebnis gehabt. Eine Einwirkung auf den Krankheitsprozeß als solchen durch örtliche Applikation von Radiumstrahlen hat neuerdings Rycroft (1934) versucht. Ob dieser Behandlung eine Bedeutung beizumessen ist, müssen weitere Erfahrungen lehren.

Aus der großen Zahl der therapeutisch-medikamentösen Versuche hat man bei einer Anzahl zweifellos Erfolge durch Beseitigung des bestehenden Krankheitsschubs gesehen. Von ihnen sind auch heute noch anerkannt: das Arsen in anorganischer und organischer Bindung, Chinin und einige seiner Derivate, Antipyrin und Collargol. Einige Autoren versprachen sich einen besonderen Erfolg durch eine allgemeine Umstimmung des Organismus. Aus diesem Gedankengang heraus ist die Reizkörpertherapie als Bluttransfusion und Seruminjektion von Verwandtenblut und die Eigenblutinjektion in die Therapie des Pemphigus aufgenommen worden (Keinig, Löhe, Schreber). Die Bedeutung einer hormonalen Umstimmung durch Röntgenkastration ist durch Marchionini hervorgehoben, der einige günstig beeinflußte Fälle sah, auch Keinig tritt dafür ein. Ausgehend von der Tatsache der Kochsalzretention meinte man durch NaCl-arme Nahrung einen Einfluß auf die Erkrankung ausüben zu können (Schreber), jedoch wurde nach Feststellung der sekundären Bedeutung dieser Stoffwechselanomalie diese Therapie abgelehnt, ja als schädlich angesehen (Riecke).

1931 empfahl Veiel die Nachprüfung seiner guten Erfolge, die er bei einigen Fällen von Pemphigus vulgaris der Haut mit Germanin erzielt hatte. Seitdem hat diese Therapie auf dermatologischer Seite allgemeine Beachtung gefunden. Wenn auch nicht in allen Fällen Heilung erzielt werden konnte, wird es nicht nur in die Reihe der bewährten Therapeutica eingeordnet, sondern sogar für das Mittel der Wahl gehalten (Berggreen, Mayr, Schmidt-Labaume). 1932 berichtet Weve über einen Fall von Pemphigus der Conjunctiven, bei dem er mit Germanin guten Erfolg erzielt hat.

Neue Fälle.

Fall 1: Die Arbeiterin M. St., 35 Jahre alt, erkrankte Mitte Juni 1935 an einem großblasigen Ausschlag. Bald danach traten Heiserkeit und eitriger Auswurf auf, dazu kam nach wenigen Tagen eine Bindehautentzündung mit reichlich schleimig-eitriger Absonderung. Während die Haut- und sonstigen Schleimhauterscheinungen zum Abklingen kamen, wurde die Bindehautentzündung durch äußere Maßnahmen nur vorübergehend beeinflußt. Mitte August setzte eine Schrumpfung der Conjunctiven und eine Verkrümmung des Tarsus ein, eine Woche später begann sie über Lichtscheu zu klagen.

Befund am 3. 9. 1935.

Es handelt sich um eine kleine, schmächtige Patientin. Der Visus ist wegen der starken Lichtscheu nicht zu prüfen. Die Lider besonders die Oberlider sind beiderseits stark gerötet und geschwollen. Die Unterlider sind entropioniert, die Cilien schleifen auf der Cornea. Es gelingt nicht mehr die Oberlider zu ektropionieren. Die Conjunctiven sind beiderseits hochrot und stark geschrumpft. An den Unterlidern sieht man keine Uebergangsfalte mehr. Auf der Hornhaut beiderseits bei 6 Uhr, links auch bei 12 Uhr große, sehr tiefgehende Ulzera. Vorderkammer und Iris beiderseits o. B. Hintergrund anscheinend beiderseits o. B.

Mundhöhle und Rachen: Am harten Gaumen und im Rachen große Blasen.

Therapie: Es wird eine Germaninkur begonnen. Da nach viermaliger Injektion (4. 9. = 0,5; 8. 9. = 1,9; 12. 9. = 0,5; 15. 9. = 0,5 i. v.) im Urin Eiweiß und Erythrozyten auftreten, muß die Kur unterbrochen werden.

Am 17. 9. 1935 kommt die Hornhaut des rechten Auges bei 6 Uhr zur Perforation, die Iris prolabiert. Es wird eine Bindehautdeckung der Perforationsstelle gemacht.

24. 9. Der Visus ist nicht genau zu prüfen (ungefähr beiderseits 5/25).

Die Conjunctiven sind etwas blasser. Die Hornhäute weisen keine Infiltrationen mehr auf. Die Lidstellung ist beiderseits einigermaßen. Die Pupille ist links wie rechts durch vordere Synechien nach 6 Uhr verzogen. Das Allgemeinbefinden ist durch eine starke Bronchitis erheblich beeinträchtigt.

15. 10. Nach Abklingen der Nierenerscheinungen wird die Germaninkur mit 0,75 fortgesetzt, es folgen dann bis zum 12. 11. 6 weitere Dosen von je 1,0.

29. 10. Die entzündlichen Erscheinungen am Auge sind völlig abgeklungen.

18. 11. Auf beiden Conjunctiven schießen neue Blasen auf. 22. 11. Völlige Trockenheit beider Augen, starke Lichtscheu. Lichtschein und Bewegungen der Hand werden in 1 m Entfernung wahrgenommen. Die Hornhaut ist matt und getrübt.

Das Allgemeinbefinden ist gut und bis heute gut geblieben.

Fall 2: Frau T. D., 39 Jahre alt, hat seit 8 Jahren eine Erkrankung beider Augen. Trotz ärztlicher Behandlung trat keine Besserung ein. Jetzt hat sich der Zustand erheblich verschlimmert.

Befund am 30. 4. 1934. Rechtes Auge: Lichtscheu, Epiphora, verdickte und gerötete Lidränder. Lidspalte verengt. Leichtes Entropium des Unterlides. Conjunctiva stark geschrumpft; Symblepharon medial unten gelegen, das auch auf den unteren Teil der Cornea übergeht. Unter dem Oberlid nasal und lateral alte Symblephara und alte Narben. Hornhaut in den oberen Zweidritteln klar.

Linkes Auge: Befund wie am andern Auge.

Visus: Rechts = 5/7,5; links = 5/20.

Therapie: Es wird eine Germaninkur von einer Gabe von 0,5 und vier weiteren von 1,0 im Abstand von je einer halben Woche durchgeführt. Lokal werden die Beschwerden durch Targesin, Noviformsalbe und heiße Umschläge gemildert.

18. 5. 34. Die akuten Erscheinungen sind abgeklungen.

5. 10. 34. Um die Bewegungsbehinderung zu beseitigen wird am rechten Auge eine Schleimhautplastik mit gutem Ergebnis ausgeführt.

17. 10. Da die Wimpern des rechten Unterlids auf der Cornea schleifen, folgt eine Trichiasisoperation mit Lippenschleimhaut.

23. 10. Die Schleimhaut ist gut eingeheilt. Die Beweglichkeit des rechten Bulbus ist frei. Links ausgedehnte Symblephara, der Bulbus ist kaum beweglich.

Visus: rechts = 5/4 partiell; links 5/4 partiell.

5. 9. 35. Lippenschleimhautplastik links.

13. 9. 35. Die Schleimhaut ist glatt eingeheilt. Der Bulbus ist gut nach oben zu bewegen. Im äußeren Augenwinkel bestehen noch 2 strangförmige Verwachsungen zwischen Conjunctiva bulbi und dem Unterlid.

Bei Fall 1 handelt es sich um einen schweren Fall von Pemphigus vulgaris der Haut und Schleimhäute der Mund- und Rachenhöhle und der Bindehaut. Während die Erscheinungen an der Haut und in Mund und Rachen Remissionen aufweisen, zeigt die Augenerkrankung eine fortschreitende Verschlimmerung. Als die Patientin $2^1/_2$ Monate nach Beginn der Erkrankung in unsere Behandlung kam, lag neben einer hochgradigen Entzündung der Conjunctiven, an der in diesem Fall auch die Lider mit Rötung und Schwellung teil hatten, bereits eine erhebliche Schrumpfung des Conjunctivalsacks und eine Verkrümmung der Tarsalknorpel vor.

Der Lokalbefund wie die Beurteilung des Haut- und Schleimhautbefundes durch den Dermatologen stellen die Diagnose sicher. Durch die falsche Stellung der Cilien ist bereits die Hornhaut an beiden Augen in den Krankheitsprozeß weitgehend einbezogen, sodaß wir die Perforation des Ulcus rechts sowie die Bildung von vorderen Synechien nicht verhindern können.

Außer lokaler symptomatischer Behandlung beginnen wir sofort mit einer Germaninkur. Nach Darreichung von 2,5 Gramm Germanin muß die Kur wegen einer Nierenschädigung unterbrochen werden. Die entzündlichen Erscheinungen am Auge lassen langsam nach. Das Allgemeinbefinden verschlechtert sich jedoch erheblich durch eine Bronchitis.

Nach einmonatlicher Pause wird die Germaninkur fortgesetzt. Die Patientin erhält jetzt im Laufe eines Monats 6,75 g Germanin.

10 Tage nach der letzten Germanininjektion ist ein stationärer Zustand erreicht.

Der traurige Ausgang der Augenerkrankung konnte durch die Germaninbehandlung nicht mehr aufgehalten werden: es besteht völlige Xerose beider Augen mit hochgradiger Einschränkung des Sehvermögens.

Die floriden Erscheinungen der schweren Allgemeinerkrankung sind jedoch völlig abgeklungen und seit 3 Mon. nicht wieder aufgetreten.

Ob es sich dabei um eine Wirkung des Therapeuticums oder um eine Spontanremission handelt, kann nicht entschieden werden.

Bei Fall 2 liegt ein isolierter Pemphigus des Auges vor. Die Diagnose wird durch die Schrumpfung der Conjunctiva, die Symblephara und das Entropium der Unterlider sichergestellt, nachdem die 8 Jahre bestehende jeder Behandlung trotzende Conjunctivitis daran denken ließ.

Neben lokaler symptomatischer Behandlung beginnen wir auch hier mit einer Germaninkur. Im ganzen werden 4,5 g Germanin gegeben, die ohne Störung vertragen werden. Im Verlauf der Germaninkur tritt ein völliger Umschlag zum Bessern ein. Bis heute sind keine frischen Erscheinungen aufgetreten. (1 Jahr 9 Monate später).

Bei der plötzlichen Heilung eines solange bestehenden Krankheitsprozesses unter Germaninbehandlung muß man die Besserung wohl auf diese Therapie zurückführen.

Die weitere Anwendung dieses Präparats beim Pemphigus der Conjunctiva ist nach unsern Erfahrungen demnach zu empfehlen.

Zusammenfassung.

1858 berichtet White Cooper über den ersten klar ausgeprägten Fall von Pemphigus conjunctivae. In der Folgezeit wird der Krankheitsbegriff fest umrissen. Die „essentielle Schrumpfung der Bindehaut" wird in das Krankheitsbild eingegliedert und die Identität zwischen Pemphigus der Haut und der Conjunctiva allgemein anerkannt.

Von den Krankheitsstadien ist weder der Bindehautkatarrh absolut charakteristisch noch die Blasenbildung immer vorhanden. Der eigenartige Schrumpfungsprozeß der Conjunctiva ist das wesentliche Symptom, das immer zur Beobachtung gelangt und das im Ausgangsstadium zur Xerose führen kann. Im Blute Pemphiguskranker findet sich häufig eine Eosinophilie, manchmal in extrem hohem Grade.

Die pathologischen Untersuchungen ergaben entzündliche und narbige Veränderungen der subepithelialen und adenoiden Schicht der Conjunctiva. Aus den eigenartigen

Strukturverhältnissen der Conjunctiva erklärt sich das häufige Fehlen der Blasen und die narbigen Veränderungen, die an der Haut fehlen. Die Klärung der Aetiologie hat sich bisher nicht erreichen lassen, sodaß wir über das Wesen dieser seltenen Erkrankung noch Unklarheit haben.

Von unsern Fällen ging der eine mit einer schweren Erkrankung der Haut und der Schleimhäute der Mund- und Rachenhöhle einher. Er setzte am Auge mit einer Conjunctivitis mit starken subjektiven Beschwerden ein. Die frühzeitig einsetzende Schrumpfung führte zur völligen Xerose beider Augen. Der andere Fall zeigte eine isolierte Erkrankung der Conjunctiven, die einen außerordentlich chronischen Verlauf aufwies und nur durch die beobachtete Schrumpfung ihren Charakter klarlegte.

Therapeutisch hat man die Erkrankung durch eine große Zahl von Medikamenten zu beeinflussen gesucht und keine gleichmäßigen Erfolge erzielen können. Seit 1931 hat die Germanintherapie Beachtung gefunden. Auch unsere beiden Fälle sind mit Germaninkuren mit gutem Erfolg behandelt worden, sodaß wir die weitere Anwendung empfehlen können.

Zum Schlusse danke ich Herrn Professor Dr. Birch-Hirschfeld für die freundliche Ueberlassung des Themas und Herrn Professor Dr. Wolfgang Hoffmann für seine jederzeit bereitwillige Unterstützung.

Literatur.

Adam: Untersuchungen zur Pathologie des Pemphigus conjunctivae. Ztschr. für Augenheilkunde 23, 35 (1910).

Berggreen, Löhe, Marchionini, J. K. Mayr, Riecke, Scherber, Schmidt-Laba ume, Veiel: Neuerere therapeutische Erfahrungen bei Behandlung des Pemphigus vulgaris. Dermat. Wschr. 1933, 2 S. 1445—1452.

Clausen, W.: Zur Klinik des Pemphigus Conjunktivae. Dtsch. ophth. Ges. Jena 1922 S. 251.

D'Amico: Sulla istogenesi del pemfigo congiuntivale. Referat: Zentralbl. f. d. ges. Ophthalm. Bd. 14, S. 894.

Dejan, Ch.: Recherche bacteriologiques sur un cas de pemphigus oculaire. Ann. d'Ocul. 163, 294 (1926).

Franke: Der Pemphigus und die essentielle Schrumpfung der Bindehaut des Auges. Wiesbaden 1900.

Keinig: Unsere therapeutischen Erfahrungen bei der Behandlung des Pemphigus vulgaris. Derm. Wschr. 97, S. 1423 (1933).

Kries, v.: Essentielle Bindehautschrumpfung. Graefes Arch. 24, 157 (1878).

Pflüger: Ueber Pemphigus conjunktivae. (Zehender, Klin. Mon. f. Augenhk. 1878).

Riecke: Pemphigus. Hdbch. d. Haut- und Geschlechtskrankheiten. Bd. 7, 2 S. 258. Berlin 1931.

Rycroft: Ocular Pemphigus. Brit. J. Ophthalm. 18, S. 571 1934.

Schönfelder, R.: Histol. Befund von 2 Fällen von Pemphigus der Conjunktivae. Klin. Mbl. Augenheilk. 73, 217 1924.

Schieck und Brückner: Kurzes Handbuch der Ophthalmologie. Bd. 4. S. 112.

Steffan: Pemphigus conjunktivae. Klin. Mbl. f. Augenheilkd. 1885. S. 214.

Uhthoff, W.: Pemphigus conjunktivae. Berl. klin. Wschr. 1893 Nr. 16.

Urbach: Zur Pathochemie des Pemphigus. Arch. f. Dermatologie und Syphilis. Bd. 150 S. 52.

Urbach und Wolfram: Experimentelle und histologische Studien zur Frage der Virusgenese der Pemphiguserkrankungen. Referat: Ztbl. f. Haut- und Geschlechtskrankheiten. 48. S. 550. (1934).
Villard: Trois nouveaux cas de pemphigus oculaire. Referat: Ztbl. f. Augenhk. 15, 378 (1926).
Veiel: Die Behandlung des Pemphigus mit Germanin. Münch. Med. Wschr. 1931, 2.
Wecker: Pemphigus der Conjunktiva. Klin. Mbl. d. Augenhk. 1860 S. 232.
Weve: Therapeutische Mitteilungen. Referat: Ztbl. f. Augenhk. 29, S. 562.

Lebenslauf.

Ich, Annemarie Kranz, bin am 8. Februar 1911 in Elbing als Tochter des praktischen Arztes, Dr. Walter Kranz I, geboren. Ich bin evangelisch und arischer Abstammung. Ostern 1930 bestand ich nach 13 jährigem Besuch des Oberlyzeums zu Elbing die Reifeprüfung.

Vorklinisch studierte ich in Marburg, München und Königsberg (Pr). Im Juli 1932 bestand ich das medizinische Vorexamen in Königsberg mit „gut". Das klinische Studium absolvierte ich in Königsberg (Pr) und bestand dortselbst am 21. Dezember 1935 das medizinische Staatsexamen mit „gut". Vom 23. Dezember war ich als Medizinalpraktikantin an der Universitäts-Augenklinik tätig und beabsichtige vom 1. März 1936 ab an der Innern Abteilung des Städtischen Krankenhauses zu Elbing mein praktisches Jahr fortzusetzen.